

KOARKTASJON AV AORTA– KAN DIAGNOSEN STILLES PÅ ET TIDLIGERE TIDSPUNKT?

Camilla Rakvåg
Stud. med. Kull H-01
Universitetet i Oslo
camilla.rakvag@studmed.uio.no

Leif Inge Brunvand
Seksjonsoverlege
Barnehjerteseksjonen
Barneintensivavdelingen
Ullevål Universitetssykehus
LeifInge.Brunvand@ulleva.no

Nøkkelord: Hjerte – Barnesykdom – Diagnostikk

Sammendrag

Bakgrunn. For barn med koarktasjon av aorta er det avgjørende for prognosen at diagnosen stilles tidlig. Hensikten med denne studien var å kartlegge nøyaktig alder og bakgrunn for diagnose hos et utvalg barn med koarktasjon.

Materiale og metode. Studien er basert på en journalgjennomgang av 49 pasienter med diagnosen koarktasjon i tidsrommet 1987-2005 ved Barnesenteret Ullevål Universitetssykehus.

Resultater. Alder ved diagnose varierte fra nyfødt til 11,5 år (median en mnd, gjennomsnitt 13 mnd). Elleve barn var over ett år ved diagnosetidspunktet. Totalt hadde 39 barn bilyd. Trettifem hadde svekket eller manglende lyskepuls. Kun 13 av barna ble fanget opp i barselperioden. De fleste av disse hadde komplekse hjertefeil eller ekstrakardiale misdannelser. Alle som ble henvist på bakgrunn av sviktsymptomer ble henvist før åtte ukers alder. Etter åtte uker var det hovedsaklig tilfeldig funn av bilyd over prekordiet som førte til videre utredning.

Fortolkning. Mange barn med koarktasjon går uforholdsmessig lenge før diagnosen blir stilt tross spesifikke funn ved klinisk undersøkelse. Ved seks ukers kontrollen bør legen spørre etter symptomer på hjertesvikt. Auskultasjon etter bilyd på rygg og vurdering av lyskepuls bør inngå som en viktig del av den kliniske undersøkelsen.

Koarktasjon er en medfødt forsnevring av aorta. Denne sitter som regel i aorta descendens, ved innmunningen av ductus arteriosus. Lidelsen utgjør 6-8 % av alle medfødte hjertefeil.

Pasientgruppen kan deles i tre etter klinisk presentasjon;

- de som debuterer med hjertesvikt i spedbarnsalder
- asymptomatiske barn med tilfeldig oppdaget bilyd
- barn med nyoppdaget hypertensjon (1).

Det er høy grad av diagnostisk pålitelighet ved klinisk undersøkelse etter nyfødtpperioden (2). Diagnosen kan stilles ved auskultasjon, vurdering av lyskepulser og eventuelt blodtrykksregistrering i alle fire ekstremiteter (1,3). Ekkokardiografi vil i de fleste tilfellene kunne avsløre en koarktasjon med stor grad av sikkerhet. Tredimensjonal anatomisk kartlegging samt hemodynamisk vurdering kan gjøres med moderne MR teknikker og færre trenger invasiv utredning med hjertekateterisering enn tidligere.

Med dagens kirurgiske teknikker er det gode behandlingsmuligheter. Det er avgjørende at diagnosen stilles så raskt som mulig da tidlig operasjon ser ut til å være en viktig prognostisk faktor (4-7).

Vi har inntrykk av at mange barn går unødige lenge før helsestasjon eller fastlege får mistanke om koarktasjon og henviser til videre diagnostikk. Hensikten med denne studien var å belyse dette nærmere ved en nøyaktig kartlegging av tidspunkt og bakgrunn for diagnose hos et utvalg barn med koarktasjon.

Materiale og metode

Studien bygger på journalgjennomgang av barn med diagnosen koarktasjon ved barnesenteret UUS i tidsrommet 1987-2005, innhentet via sykehusets diagnoseregister. Pasienter med diagnosen avbrutt bue og hypoplastisk bue uten koarktasjon ble ikke inkludert.

Diagnosetidspunkt, henvisningsårsak, kjønn, forekomst av bilyd, beskrivelse av lyskepuls og preoperativt blodtrykk ble systematisk registrert der det var mulig. Blodtrykk måles rutinemessig i høyre arm. Hos noen pasienter var det ikke spesifisert i journalen hvor blodtrykket var målt, men verdiene ble likevel tatt med i vår

registrering. Der hvor informasjon manglet ble verdiene forsøkt innhentet fra samarbeidende sykehus.

Andre kardiale og ekstrakardiale diagnoser ble registrert. Vi noterte også bruk av MR og hjertekateterisering.

Hovedfokuset ble lagt på tidspunktet og bakgrunnen for diagnosen.

Informasjon hentet fra sykehusets pasientregister ble anonymisert før statistisk bearbeidelse. Det primære pasientregisteret er godkjent for kvalitetssikringsarbeid. Da vi oppfattet dette som et ledd i kvalitetssikring av sykehusets kliniske virksomhet, ble det ikke innhentet tillatelse fra regional etisk komité.

Resultat

Totalt antall pasienter ble 49 (30 gutter). Alder ved diagnose varierte fra nyfødt til 11,5 år. Median alder var en mnd og gjennomsnitt 13 mnd .

På bakgrunn av resultatene falt det seg naturlig å dele barna inn i tre grupper;

A de som ble diagnostisert i barselperioden.

B de som ble diagnostisert etter barselperioden, men innen åtte uker.

C de som ble diagnostisert etter åtte uker.

Forekomst av bilyd og kvalitet på lyskepuls er gjengitt i tabell 1.

Preoperativt blodtrykk er fremstilt i tabell 2 og figur 1.

Totalt sett ble 12 av pasientene utredet med MR, fem av disse ble også hjertekateterisert. Hjertekateterisering ble utført hos i alt 18 pasienter. Sytten har blitt undersøkt med MR som ledd i oppfølgingen. Første MR etter operasjon ble tatt etter gjennomsnittlig syv år (1 -181 mnd).

GRUPPE A

Tretten barn ble diagnostisert i barselperioden. Hos ett av disse var det allerede påvist hjertefeil intrauterint. Ni barn hadde andre kardiale diagnoser som i seg selv ville ha ført til ultralydundersøkelse av hjertet (ventrikkelseptumdefekt (VSD), aortastenose (AS) og hypoplastisk venstre hjerte syndrom). Fire av barna hadde andre

medfødte misdannelser som ville ha ført til kardiologisk utredning selv uten symptomer på hjertesykdom; Holt Orams syndrom, diafragmahernie, duodenalatresi og multiple misdannelser. Bare ett barn hadde hjertesvikt første levedøgn uten andre hjertefeil eller synlige misdannelser.

Seks av barna ble reoperert. En samme dag på grunn av utilfredsstillende resultat. Gjennomsnittlig tid fra første operasjon til reoperasjon for de resterende var tre år (2-112 mnd)

Tre barn døde. Ett barn døde allerede tredje levedøgn. Dette barnet hadde i tillegg diafragmahernie og hypoplastisk lunge og forløpet var komplisert med pneumothorax. Sepsis er sannsynligvis årsak til død hos ett av barna. Hos det siste barnet mangler opplysninger om dødsårsak. Det forelå her kompleks hjertefeil (Shone kompleks).

GRUPPE B

Sytten barn ble diagnostisert etter barselperioden, men innen åtte uker. Åtte debuterte med sviktsymptomer. Hos ett av disse var det registrert svekket lyskepuls ved barselundersøkelsen. Barnet ble imidlertid sendt hjem fordi man ved blodtrykksregistrering ikke kunne finne noen gradient. Alle som debuterte med sviktsymptomer hadde svekket eller manglende lyskepuls, men kun tre hadde bilyd.

Seks pasienter ble fanget opp pga bilyd og/eller svekket lyskepuls, to av disse hadde sviktsymptomer.

Hos ett av barna fant man koartasjon under operasjon for atriaseptumdefekt. To andre fikk diagnosen i forbindelse med kontroll for annen hjertefeil, begge hadde sviktsymptomer og en hadde manglende lyskepuls.

Femten av barna hadde komplekse hjertefeil. En hadde Turner Syndrom (XO) og en hadde Di George syndrom (22q11 delesjon), begge disse ble fanget opp pga bilyd/svekket lyskepuls.

Tre barn ble reoperert. Gjennomsnittlig tid fra første operasjon til reoperasjon var åtte år (69 -112 mnd). Ingen av barna døde.

GRUPPE C

Nitten fikk diagnosen etter åtte uker, 11 av disse etter fylte ett år. Femten av barna ble henvist på grunn av tilfeldig oppdaget bilyd

og/eller svekket lyskepuls, enten i forbindelse med helsestasjonskontroll eller i forbindelse med konsultasjon for annen sykdom. Det var mulig noe økt trettbarhet ved ettertanke hos ett av barna. Hos det ene spedbarnet hadde mor lenge vært bekymret på grunn av matingsproblemer og dårlig vektoppgang, uten å få gehør på helsestasjonen. En jente med Turner syndrom (XO) fikk sin diagnose etter rutinemessig ekkokardiografi. Hos ett barn fant man patologisk blodstrømsmønster i abdominale kar under utredning for periodevise magesmerter. Det ble på bakgrunn av dette henvist til ekkokardiografi. Barnet var tidligere undersøkt på grunn av bilyd, men den gang fant man ingen patologi.

Ett spedbarn fikk diagnosen under innleggelse for bronkiolitt, hos et annet fant man koarktasjon under hjertekateterisering for annen hjertefeil. Begge disse hadde sviktsymptomer.

Tre barn hadde komplekse hjertefeil i form av VSD, AS og mitralstenose. En hadde Turner syndrom, en Downs syndrom og en Williams syndrom.

Ingen av barna er reoperert. Det er ikke registrert noen dødsfall i denne gruppen.

Diskusjon

Vi fant en sammenheng mellom alder og bakgrunn for diagnose. Barn som ble fanget opp i barselperioden hadde som regel komplekse hjertefeil eller andre misdannelser, som bidro til at det ble utført ekkokardiografi. Over 70 prosent ble skrevet ut fra fødeavdelingen uten at diagnosen var stilt. Disse ble senere henvist med sviktsymptomer eller tilfeldig funn av bilyd. Alle som ble henvist på bakgrunn av sviktsymptomer, ble henvist før åtte ukers alder. Fem av disse hadde ingen bilyd. Etter åtte uker var det i all hovedsak tilfeldig funn av bilyd over prekordiet som førte til videre utredning.

Bilyden man hører ved koarktasjon er systolisk og ejeksjonspreget. Den kan høres over prekordiet på begge sider av øvre sternalrand, men som regel høres den best på ryggen mellom skulderbladene. Noen ganger kan man høre en kontinuerlig bilyd på ryggen på grunn av

kontinuerlig blodstrøm over koarktasjonsstedet eller i kollateraler. Bilyden kan gi opphav til fremissement som kan palperes i jugulum. Hos pasienter med bicuspid aortaklaff (ca 60%) kan man høre et fiksert systolisk ejeksjonsklikk (3).

Ved bilyd hos barn er det viktig å bedømme lyskepulsene. Samtidig palpasjon av puls i a. brachialis og a. femoralis vil avsløre om lyskepulsen er svekket eller manglende, og om den er forsinket i forhold til brachialispulsen (3).

Det er ingen tradisjon for å måle blodtrykket i alle fire ekstremiteter utenfor sykehus i Norge. Har man utstyret tilgjengelig, er dette imidlertid en god undersøkelse. En blodtrykksgradient på mer enn 20 mm Hg indikerer koarktasjon (3). Noen forfattere mener at en slik blodtrykksregistrering burde inngå som en screeningundersøkelse av alle barn (8).

Hele 22,4 prosent av barna i denne studien var over ett år ved diagnosetidspunktet. De hadde vært gjennom flere rutinemessige kontroller på helsestasjonen og noen også konsultasjon hos fastlege uten at det var fattet mistanke om koarktasjon. Alle unntatt en av disse hadde bilyd og mange hadde svekket eller manglende lyskepuls.

Også andre studier indikerer et forbedringspotensial. Norgård og medarbeidere har utført en studie omhandlende henvisningspraksis og vurdering av bilyder hos barn. Kun 38,9 prosent av allmennlegene som deltok hadde gjort en fullstendig klinisk undersøkelse før henvisning (9). Ing og medarbeidere fant i sin studie av pasienter med koarktasjon at hele 43 prosent ble henvist etter at de hadde blitt undersøkt av en annen lege enn tidligere, og konkluderte med at leger ofte overser tegn på koarktasjon. Til tross for klassiske funn ved klinisk undersøkelse hadde kun fire prosent fått stilt diagnosen ved henvisningstidspunktet (8).

Ingen av barna i denne studien ble henvist på bakgrunn av hypertensjon. Hypertensjon er en kjent komplikasjon hos pasienter med koarktasjon, og risikoen øker med alder ved intervensjon (4-7). Ut fra vår registrering er det ikke mulig å konkludere om noen av barna var hypertensive før operasjonen da den preoperative

blodtrykksverdien kun er målt ved en anledning. I denne studien har vi sett på preoperativt blodtrykk i hver av de tre gruppene. Dette blir en grov inndeling. Det er likevel verdt å merke seg at for gruppe C ligger både median og gjennomsnittlig systolisk blodtrykk over 95 persentilen for alle aldre (10-11).

Studien begrenses av det lave pasientantallet. Den er basert på en retrospektiv gjennomgang av pasientjournaler og gir ingen epidemiologisk oversikt. Vi mener likevel at studien gir viktig informasjon om hvorfor barna kommer til diagnostikk. Dette kan brukes som ledd i en kvalitetssikring og gi grunnlag for bedre rutiner for å fange opp pasientgruppen på et tidligere tidspunkt.

Konklusjon

Koarktasjon av aorta er en diagnose som ofte blir oversett til tross for spesifikke funn ved klinisk undersøkelse. For barnekardiologen er det viktig å huske at koarktasjon kan være tilstede som en tilleggsanomali ved alle typer hjertefeil. Barn med hjertesvikt debuterer oftest i løpet av de første ukene. Seks ukers kontrollen bør derfor inneholde en grundig sviktanamnese. Symptomene kan være vage i starten. Man må alltid lytte etter bilyd på ryggen hos barn, det er ikke tilstrekkelig å lytte over prekordiet. Ved bilyd er det obligatorisk å vurdere lyskepulsene.

Litteratur

1. Norgård G, Hirth A, Greve G. Veileder generell pediatri, 8.12 Koarktasjon. www.pedweb.no (26.09.06)
2. Danford DA, Fletcher SE, Martin AB et al. Accuracy of clinical diagnosis of left heart valvular or obstructive lesions in pediatric outpatients with heart murmur. *Am J Cardiol* 2002; 89: 878-84.
3. Rao PS. Diagnosis and management of acyanotic heart disease: Part 1 – obstructive lesions. Review. *Indian J Pediatr* 2005; 72:496-502.
4. Cohen M, Fuster V, Steele PM et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-5.
5. Brouwer RMHJ, Erasmus ME, Ebels T et al. Influence of age on survival, late hypertension and recoarctation in elective aortic coarctation repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 525-31.
6. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002; 89: 541-7.
7. Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL et al. Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of late hypertension. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1378-82.
8. Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP et al. Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilemma. *Pediatrics* 1996; 98: 378-82.
9. Norgård G, Greve G, Rosland GA et al. Henvisningspraksis og klinisk vurdering av bilyder hos barn. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2005; 125: 996-8.
10. Update on the 1987 task force report on high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 1996; 98: 649-58.

11. Report of the second task force on blood pressure control in children – 1987. Task force on blood pressure control in children. Pediatrics 1987; 79: 1-25.

Tabell 1 Kliniske funn hos 49 barn med koarktasjon. Gruppe A ble diagnostisert i barselperioden, B etter barselperioden men innen 8 uker og C etter 8 uker.

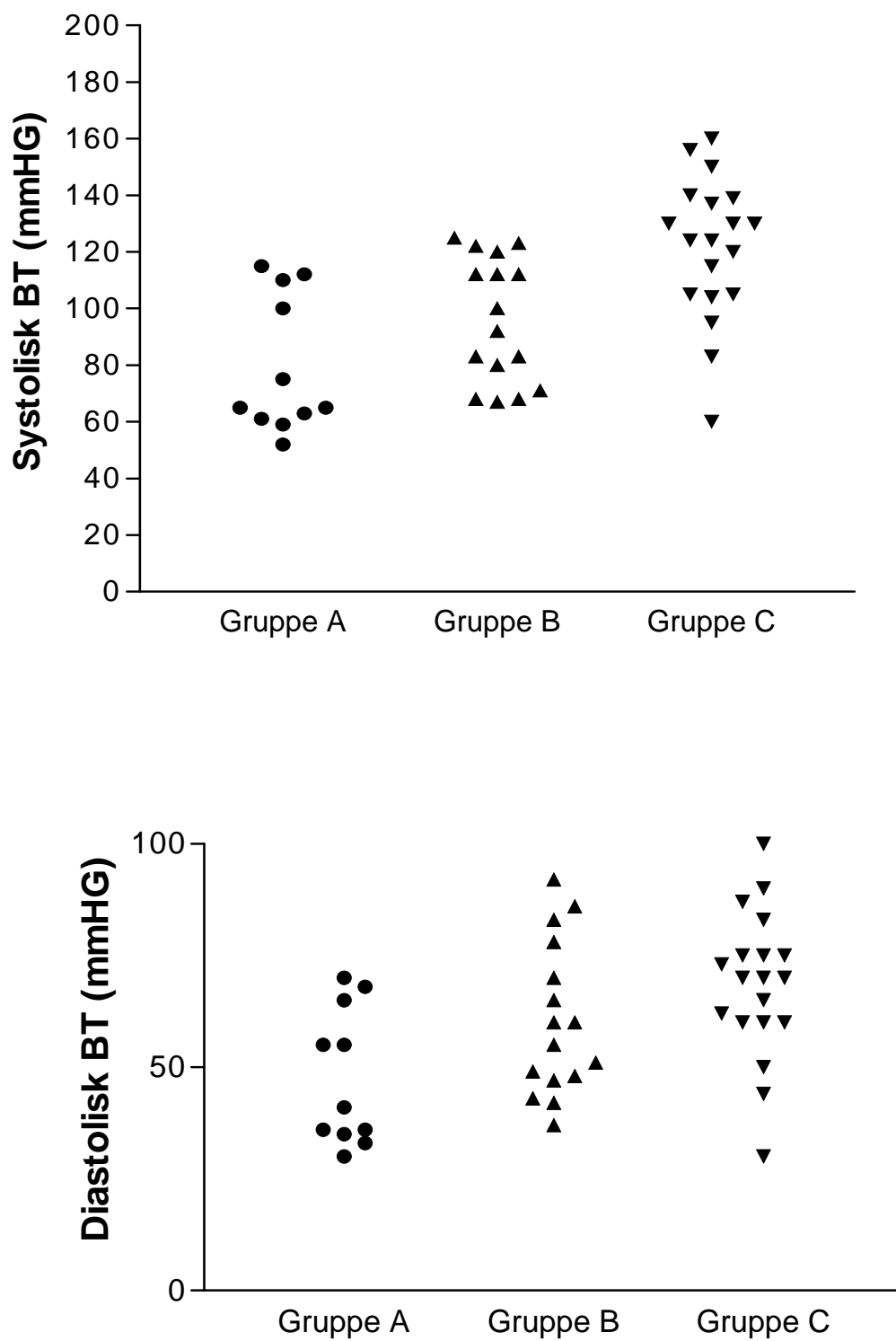
Funn	Gruppe A (n=13)	Gruppe B (n=17)	Gruppe C (n=19)	Totalt (n=49)
Bilyd	9 (69,2 %)	12 (70,6 %)	18 (94,7 %)	39 (79,6 %)
Ikke angitt	1 (7,7 %)	0	0	1 (2,0 %)
Manglende lyskepuls	3 (23,1 %)	6 (35,3 %)	4 (21,1 %)	13 (26,5 %)
Svekket lyskepuls	5 (38,5 %)	9 (52,9 %)	8 (42,1 %)	22 (44,9 %)
Ikke angitt	3 (23,1 %)	0	2 (10,5 %)	5 (10,2 %)

Tabell 2 Preoperativt blodtrykk hos 46 barn med koarktasjon.

Gruppe A ble diagnostisert i barselperioden, B etter barselperioden men innen 8 uker og C etter 8 uker.

	Gruppe A (n=11)		Gruppe B (n=16)		Gruppe C (n=19)	
	Syst. mm Hg	Diast. mm Hg	Syst. mm Hg	Diast. mm Hg	Syst. mm Hg	Diast. mm Hg
Ytterpunkter	52-115	30-70	67-125	37-92	60-160	30-100
median	65	41	96	57	124	70
Gj.snitt (SD)	79 (24)	47 (15)	96 (21)	60 (17)	121 (25)	68 (16)

Figur 1 Figuren viser preoperativt systolisk og diastolisk blodtrykk ved diagnosetidspunktet hos 46 barn med koarktasjon. Gruppe A ble diagnostisert i nyfødtp perioden, gruppe B etter nyfødtp perioden men innen 8 uker og gruppe C etter 8 uker.



! HOVEDBUDSKAP
<ul style="list-style-type: none">- Koarktasjon av aorta er en diagnose som lett overses.- Spør spesifikt etter sviktsymptomer hos spedbarn.- Husk auskultasjon etter bilyd på rygg og palpering av lyskepulser.

COARCTATION OF THE AORTA– IS IT POSSIBLE TO MAKE THE DIAGNOSIS AT AN EARLIER STAGE?

ABSTRACT

Background. Early diagnosis is an important prognostic factor for children with coarctation of the aorta. The objective of this study was to analyse the exact age and reason for referral in a group of children with the diagnosis.

Material and methods. The records of 49 patients with coarctation of the aorta diagnosed between 1987 and 2005 at Ullevål University hospital were reviewed.

Results. The median age at diagnosis was one month and the mean age 13 months, range 0-11,5 years. Eleven children were older than one year at the time of diagnosis. Thirty-nine children had a heart murmur. Thirty-five had weak or absent femoral pulses. Only 13 were diagnosed before leaving the maternity ward. Most of these had associated cardiac defects or malformations. All children presenting with symptoms of heart failure were diagnosed within eight weeks. Children diagnosed after eight weeks were mainly detected because of the incidental finding of a heart murmur.

Interpretation. Despite specific findings many children with coarctation of the aorta go undetected. The doctor should ask specifically about symptoms of heart failure during the six-week routine examination. Clinical examination implies auscultation on the back and assessment of the femoral pulses.